Über Anencephalie mit Bauchbruch.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfaßt und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwigs-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hanna Hohenauer

aus Kempten i. A.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

MÜNCHEN 1917

RUDOLPH MÜLLER & STEINICKE.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität München.

Referent: Herr Geh. Hofrat Prof. Dr. Doederlein.

Meinen lieben Eltern.

Den folgenden speziellen Untersuchungen seien einige kurze historische Betrachtungen über die Entwicklung der Teratologie vorausgeschickt.

Schon im Altertum waren zwar viele wichtige Tatsachen über Mißbildungen bekannt und erregten das begreifliche Interesse an abnormen Fällen bei den Zeitgenossen; aber nur einzelne hervorragende Geister, in erster Linie Aristoteles nahmen einen naturwissenschaftlichen Standpunkt, nämlich den der reinen Beobachtung ihnen gegenüber ein. Wir sehen, wie nach Aristoteles kein eigentlicher Fortschritt in der Lehre von den Mißbildungen mehr eintrat, und wie dann im Mittelalter bis ins 17. Jahrhundert hinein Aberglaube und kritiklose Phantasie auch auf das Studium der Mißbildungen ihren Schatten warfen. Die Berichte aus jener Zeit über Menschen mit nur einem Bein, das zugleich als Sonnen- und Regenschirm diente, über kopflose Wesen, die ein Auge auf der Brust trugen, über Menschen mit Tiger- und Hundeköpfen muten uns heute nur mehr wie Märchen an, und doch wurden solche Fabeln von tüchtigen Forschern wie Paré und Licetus nachgeschrieben . 20 Jahre nach dem Erscheinen von Vesal's Werk „corporis humani fabrica", durch welches er um die Mitte des 16. Jahrhunderts die Anatomie begründete, konnte Paré noch als Ursachen von Mißbildungen „la gloire de dieu, l'ire de dieu" anführen.

Am längsten erhalten haben sich zwei von den irrigen Ansichten jener Zeiten, nämlich die Lehre vom Einfluß des Teufels auf die Entstehung von Mißgeburten, eine Anschauung, der noch Luther unterworfen gewesen sein soll, und ferner die Lehre vom Versehen der Mütter, die auch jetzt noch immer im Volke lebt.

Im 17. Jahrhundert finden wir neben zunehmend richtigen Beobachtungen über Monstra noch eine Menge phantastisch übertriebener Darstellungen, neben Versuchen wissenschaftlicher Erklärungen noch immer den Aber- und Teufelsglauben. Es war ein großer Schritt vorwärts, als Harvey, der Begründer der Embryologie, seine Autorität gegen solche Anschauungen einsetzte und die Mißbildungen aus Entwicklungsanomalien begründete. Hierdurch war der Teratologie der Weg gezeigt, auf dem sie vorwärts schreiten konnte. Vor Allem war jetzt der enge Zusammenhang mit der Entwicklungsgeschichte aufgezeigt, und aus jedem Fortschritt der letzteren erwuchsen neue Gesichtspunkte auch für die Lehre von den Mißbildungen.

So z. B. aus dem Werk von Kaspar Friedrich Wolff (Theoria generationis), das 1759 erschien und die Teratologie um eine neue

Erklärung bereicherte, indem es nämlich einen Ueberschuß der Vegetationskraft für die Entstehung von Doppelbildungen verantwortlich machte. Noch ein anderes Buch ist hier zu nennen, das zusammenfassende, 1768 erschienene Sammelwerk Haller's: „de Monstris Libri II".

Mit diesen beiden Werken begann eine durchweg wissenschaftliche Bearbeitung der Mißbildungen. Namen wie Blumenbach, Sömmering im 18. Jahrhundert, Meckel, Treviranus, St. Hilaire, Bischoff im 19. Jahrhundert, erhoben die Teratologie ebenbürtig in die Reihe der übrigen medizinischen Disziplinen. Jetzt entstand, von Meckel und St. Hilaire geschaffen, der wichtige Begriff der Bildungshemmung. Das Experiment, von Panum und Dareste zuerst systematisch angewendet, wurde mehr und mehr herangezogen und hierdurch die Grundlage zur jetzigen Entwicklungsmechanik gelegt.

Von großer Wichtigkeit für unsere Wissenschaft waren natürlich die Begründung der neueren vergleichenden Anatomie durch Gegenbauer und der Descendenzlehre durch Darwin. Die Namen der anerkannten Forscher, die sich jetzt um das Studium der Monstra verdient machten, sind zu zahlreich, als daß sie hier einzeln erwähnt werden könnten. Wir werden in den späteren Ausführungen Manchen davon begegnen.

Auf dem Boden der Morphologie stehend, immer im Austausch mit der normalen Anatomie, der Zoologie, Entwicklungsgeschichte, Physiologie, Pathologie ist die Teratologie heute ein viel bearbeiteter Wissenschaftszweig geworden. Wenn trotzdem noch vieles Ungeklärte sich darin findet und wenn die Meinungen der Forscher in einigen und grundlegenden Fragen auseinanderstreben, so liegt dies zum großen Teil an der sehr komplexen Natur der Materie.

Die formale und die kausale Genese des Geschehens ist es, die in der Teratologie noch am wenigsten geklärt ist und für die wir eine Anzahl der verschiedensten Theorien vorfinden. Am interessantesten wird die Ursachenforschung der Mißbildungen, die Teratogenie da, wo wir ein und dieselbe Ursache zur Erklärung verschiedener Mißbildungen heranziehen können. Ein solcher Fall soll im Folgenden beschrieben werden. Es handelt sich dabei um ein Monstrum, das ohne Angabe der Geburtsumstände und der Familiengeschichte an die hiesige Frauenklinik eingesandt und das mir zur Beschreibung von Herrn Geheimrat Döderlein gütigst überlassen wurde.

Wir haben es mit einer weiblichen Kindsleiche von 1325 gr. Gewicht zu tun. Die Länge beträgt von der Glabella bis zum Steißbein gemessen 15 cm, bis zur Ferse 28 cm. Der Kopf sitzt rechtwinklig der Wirbelsäule auf; ein Hals fehlt ganz, die Ohren liegen direkt über den Schultern. Der Kopf hat das charakteristische Aussehen des Frosch- oder Krötenkopfes, besonders durch das

starke Hervortreten der Augen, deren Lider stark oedematös sind. Augen, Ohren, Nase und Mund sind gut entwickelt, die Zunge ist dick und liegt zwischen den Kiefern. Alle Extremitäten sind gut ausgebildet, ebenso After und äußere Genitalien. Vom Schädeldach fehlt der größte Teil, die hinteren Partien vollständig. Der Knochendefekt am Schädel geht in eine große Spaltbildung der Wirbelsäule über, die bis zu den Lendenwirbeln reicht. Die Länge des Defekts beträgt 6 cm, die Breite 6,5 cm. Die Brustwirbelsäule ist lordotisch verkrümmt. Aus dem Schädeldefekt ragt ein daumengroßer, mit weichen Hirnhäuten bedeckter Tumor vor, der Hirnrestprolaps. Der Bauch ist nicht geschlossen; es besteht ein faustgrosser Bauchbruch, der an seinen Rändern mit äußerer Haut bedeckt ist, die allmählich in eine dünne, durchscheinende Haut übergeht. An der Spitze des Bauchbruches setzt sich die Nabelschnur weiter fort. 2. Nabelarterien sowie eine Nabelvene finden sich an gehöriger Stelle vor.

Bei Eröffnung des Bruchsackes lassen sich in demselben feststellen: 1.) die Leber, 2.) der Magen, 3.) die Milz, 4.) der ganze Dünndarm und eine Dickdarmschlinge. Die Oeffnung zwischen Rippenbogen und Becken ist außerordentlich klein. Eine Zwerchfellhernie ist nicht vorhanden, das Zwerchfell ist gut entwickelt.

Der Brustraum ist nicht so hochgradig eingeengt wie der Bauchraum. Aus beiden Pleurahöhlen läßt sich eine reichliche Menge seröser Flüßigkeit entleeren. Das Herz befindet sich an richtiger Stelle. Beide Lungen sind vorhanden. Die linke Lunge ist zweilappig; die rechte Lunge ist nicht gelappt, hat aber die entsprechende Furchung. Die Thymusdrüse weist die gehörige Größe auf.

Die Sektion der Brustorgane ergibt folgenden Befund: Der Kehleingang ist oedematös geschwellt. Oesophagus, Larynx, Trachea und große Bronchien sind ohne Besonderheiten. Das Herz läßt von außen keine Abweichung von der Norm erkennen, ist weder vergrößert noch verkleinert. Die Arteria pulmonalis ist sehr weit. An den Klappen finden sich keine Veränderungen. Die foetalen Kreislaufwege sind normal angelegt; es besteht kein Defekt in den Kammerscheidewänden. Die Schilddrüse ist gut entwickelt, auch der Lobus pyramidalis. Das Zwerchfell weist keine Kuppel auf; es ist stark nach vorn und unten abschüssig, deutlich nach unten zu ausgespannt.

Die Sektion der Bauchorgane ergibt eine hochgradig deformierte Leber, die geradezu zusammengeklappt ist. Der Magen präsentiert sich als ein schlauchförmiges Gebilde, an dem der Pylorus als Muskelverdickung zu fühlen ist. An der Cardia ist eine ganz leichte Erweiterung zu finden. Duodenum und Jejunum sind normal angelegt. Im Ileum findet sich reichlich Mekonium vor. Coecum und Colon ascendens sind sehr klein und dünn. Der Appendix vermiformis ist 1 cm lang. Das Colon transversum

und das Colon descendens sind etwas weiter, während das Colon sigmoideum die gleiche Enge und Kleinheit zeigt, wie das Colon ascendens. Die Milz ist von entsprechender Größe.

Die Vagina zeigt keine Besonderheiten. Vom Uterus ist nur das linke Horn entwickelt. Das rechte Horn des Uterus ist hochgradig verkleinert und fast nicht zu sehen. Die rechte Tube ist nur als ganz feiner Strang sichtbar. Beide Ovarien sind gut ausgebildet. Die Blase ist contrahiert.

Die linke Niere liegt an normaler Stelle und ist gut entwickelt. Vor ihr, ihrem unteren Pol genähert, liegt eine sehr gut ausgebildete, große Nebenniere mit deutlich ausgeprägter Mark- und Rindensubstanz. Korrespondierend in gleicher Tiefe rechts findet sich die rechte Nebenniere in der gleichen Lage. Die linke Niere ist außerordentlich klein und rudimentär entwickelt, besitzt ein stark hydronephrotisch erweitertes Nierenbecken und einen im abdominellen Teil außerordentlich stark erweiterten Ureter. Als Ursache dafür findet sich ein mechanisches Hindernis, nämlich eine hochgradig stenosierte Stelle nahe dem pelvinen Teil des Ureters.

Das Rectum hat keine Besonderheiten.

In der unteren Epiphyse des Femur findet sich noch kein Knochenkern.

Das Schädeldach fehlt vollständig, die Kopfhaut liegt direkt der Schädelbasis auf.

Hals- und Brustwirbelsäule bilden eine nach hinten offene Schleife. Die Wirbelkörper, besonders die der Brustwirbel sind ganz zusammengeschoben; ein Wirbelkanal findet sich nirgends, die Medulla fehlt.

Die Diagnose können wir folgendermaßen zusammenfassen: Defekt des Schädeldaches mit Anencephalie. Rachischisis der Hals-, Brust- und Lendenwirbelsäule, Amyelie, hochgradige Verkrümmung der Hals- und Brustwirbelkörper. Großer, angeborener Bauchbruch. Dislokation beider Nebennieren ohne Hypoplasie. Stenose des rechten Ureters. Hydronephrotische rechte Niere. Uterus unicornis. Rudimentäre rechte Tube. Mikrokolon.

Wir haben es hier also mit einer Kombination von mehreren Mißbildungen zu tun, von denen als wichtigste zunächst die des Kopfes und des Bauches hervortreten. Die oben beschriebene Schädelabnormität haben wir als Anencephalie bezeichnet, obwohl dieser Name eigentlich nur auf diejenigen Fälle paßt, wo an Stelle der Hirnhemisphären ausschließlich eine mit Epithel bekleidete Vertiefung sich findet. Alle diejenigen Fälle, wo eine Anlage von Hirnmaße vorhanden ist, meist aus gefäßreichem Bindegewebe mit Resten von Nervengewebe bestehend und von Muscatello als area cerebro-vasculosa benannt, sollte man nach Alessandrini besser als Pseudoencephalie bezeichnen. Indessen werden die Namen Anencephalie, Hemicephalie, Hemikranie, Kraniochisis,

Acranie meist synonym gebraucht, obwohl sie streng genommen nicht immer dasselbe bedeuten.

Ueber die Entstehung dieser Anencephalie nun finden wir in der Literatur eine Menge von Hypothesen. 2 Theorien standen sich hier immer gegenüber. Die erste, die von Haller, Morgagni, Virchow, Ahlfeld, Ribbert vertreten wird, führt die Anencephalie auf eine foetale Meningitis zurück, bei welcher Gehirn und Rückenmark durch die Kopfwassersucht zerstört, die Häute ausgedehnt und die Schließung von Schädelhöhle und Wirbelsäule verhindert wird. In der Tat wurden ziemlich häufig Fälle beobachtet, wo an Stelle des Gehirns entweder cystenförmige Höhlen oder eine allgemein mit seröser Flüßigkeit gefüllte Blase sich vorfanden. Auch Residuen entzündlicher Prozeße, starke Vascularisierung und Vorherrschen von jungem Gliagewebe sprechen für diese Theorie. Die zweite Richtung von Meckel und St. Hilaire eingeleitet, von Hertwig, Dareste, Marchand, Lebedeff vertreten und weiter ausgebildet, sieht in der Anencephalie eine Entwicklungshemmung. Von Dareste wurde diese Hemmung erklärt durch eine mangelhafte Entwicklung des Amnion, des capuchon cephalique, welches auf das Kopfende des Embryo drückte. Auch Dareste sprach sich für eine Uebermenge seröser Flüssigkeit aus, jedoch nahm er keine entzündliche, sondern eine „physiologische" Kopfwassersucht an. Die Spaltbildung in Schädel und Wirbelsäule wurde von allen genannten Forschern als eine konsekutive bezeichnet, indem durch die Flüssigkeit eine Schließung von Schädelhöhle und Wirbelsäule verhindert werde.

Auch von anderen Forschern wurde dem Einfluß des Amnions eine Bedeutung für die Entstehung der Anencephalie beigemessen, besonders von Schwalbe, v. Winckel, Stöckl, Küstner. Neben der Kleinheit des Amnion wurden abnorme Verwachsungen, Strangbildungen, sogen. amniotische Fäden verantwortlich gemacht, nicht nur für die Anencephalie, sondern auch für zahlreiche andere Mißbildungen. Man kann solche amniotische Stränge häufig noch bei der Geburt des Kindes nachweisen und hat sie zunächst durch Entzündung entstanden geglaubt, bis Küstner, der sich besonders mit den Mißbildungen des Amnions befaßte, darauf hinwies, daß sie auch auf Grund einfacher Verlötungen bei engem Amnion entstehen können. Eine besonders wichtige Rolle in der Aetiologie schreibt man dem Hydramnion zu, das durch Druck auf den Embryo allerdings nur in den ersten Monaten der Schwangerschaft ebenfalls Anencephalie hervorrufen kann.

Eine neue Ansicht für die Entstehung der Anencephalie wurde von Lebedeff vertreten. Dieser kam auf Grund der eingehenden Untersuchung von 8 Hühnerembryonen zu einer mechanischen Erklärung der Anencephalie, indem er sie auf die starken Verkrümmungen des Embryokörpers zurückführte, welche diese Anomalie begleiten. Diese Verkrümmungen üben nach Lebedeff schon in

den frühesten Embryonalstadien einen Einfluß auf die Medullarplatte aus, sodaß diese entweder sich überhaupt nicht in ein Medullarrohr verwandeln kann, oder aber das bereits gebildete Medullarrohr wieder zu Grunde geht. Infolgedeßen können sich auch die Kopfplatten beider Seiten nicht vereinigen, um die Membrana reuniens capitis zu bilden, und folglich kann auch kein häutiges Schädeldach, das sich später in ein knöchernes verwandeln sollte, zu Stande kommen.

Neben dieser mechanischen Erklärungsform haben wir noch einige andere zu nennen. Hertwig begründete die Entwicklungshemmung des Gehirns durch chemische Wirkung der aus dem Uterus ausgeschiedenen Substanzen. Petren nahm eine mangelhafte Anlage des Ectodermblattes an. Aleßandrini beschrieb 3 Fälle von Anencephalie und fand bei ihnen eine konstante Aplasie der Nebennieren. Seine Forschungen führten ihn zu dem Schluß, daß es das Mißverhältnis zwischen der unzureichenden Nebennierenfunktion und den Ansprüchen des fortgesetzt wachsenden Gehirns sei, durch welches die Entwicklung des letzteren schließlich im Sinne der Anencephalie gestört wird. Masuda berichtet von der Möglichkeit einer sekundären Entstehung von Anencephalie durch das nachträgliche Platzen einer schon gebildeten Neuralanlage.

Am einleuchtendsten zur Erklärung der Genese unseres Falles scheint mir die Theorie von Lebedeff zu sein, da auch in diesem Fall, wie oben beschrieben, eine starke Verkrümmung der Wirbelsäule vorliegt.

Mit der von Lebedeff angegebenen Ursache würde sich auch das gleichzeitige Vorliegen des Bauchbruches ohne Schwierigkeiten erklären laßen. Es ist nämlich nach Aschoff die Lordose der Wirbelsäule auch für die Entstehung von Nabelschnurbrüchen verantwortlich zu machen. In einer ausführlichen Arbeit über das Verhältnis von Leber und Zwerchfell zu den Nabelschnur- und Bauchbrüchen weist Aschoff darauf hin, daß (nach Minot) menschliche Embryonen mit 2 und 4 Kiemenspalten eine tiefe lordotische Krümmung der Wirbelsäule zeigen. Es kann nun die spätere Zusammenkrümmung des Bauchstiels und Kopfteils, durch welche die Bildung der vorderen Körperwand ermöglicht wird, natürlich nur dann normal verlaufen, wenn die lordotische Rückenkrümmung ausgeglichen ist. Dieser Ausgleich kann aber zu wechselnden Zeiten erfolgen, ja er kann sogar ganz ausbleiben; die Baucheingeweide entwickeln sich unterdessen weiter, und ein Bauchbruch muß dann die notwendige Folge sein. Lordose der Wirbelsäule, Verkürzung der Wirbelsäule mit Cranio- und Rachischisis ist deshalb sehr häufig, wenn auch nicht immer mit Bauchbrüchen verbunden. In der Arbeit von Aschoff finden sich mehrere, dem unseren sehr ähnliche Fälle erwähnt, wo neben Anencephalie und

Rachischisis auch ein Bauchbruch vorliegt. Die Anencephalie begünstigt also nach Aschoff die Bauchbrüche. Freilich nimmt Aschoff selbst an, daß diese primäre Lordose nicht die einzige und auch nicht die häufigste Ursache der Bauchbrüche sei. Es liegt noch eine ganze Reihe von anderen Hypothesen über deren Entstehung vor. Sandifortus nahm 1779 mechanische Ursachen an, Richter und Scarpa mangelhafte Entwicklung der Bauchmuskulatur, Simpson peritonitische Verwachsungen, Müller starken Zug an der Nabelschnur, Laßus und Hohl primäre Vergrößerung der Leber, Fürst amniotische Stränge und Pütz anormale Lage des Embryo. Die vor Aschoff am meisten verbreitete Ansicht war die von Ahlfeld vertretene, daß nämlich eine abnorm lange Persistenz des Ductus omphalo-meseralcus infolge zu starker Festigkeit desselben das Zurücktreten des Darmes verhindere. Kleine Hernien lassen sich mit dieser Ansicht auch recht gut erklären; ausgedehnte Eventrationen mit vollständigem Mangel einer Nabelschnurscheide dagegen wurden von Ahlfeld, Marchand und Winckel als Wachstumshemmungen angesehen, entstanden durch mangelhafte Vereinigung der Bauchdecken infolge von amniotischen Störungen. Letzterer Ansicht schließt sich, was große Bauchbrüche betrifft, auch Aschoff an, ja er spricht sogar von einer Wechselwirkung zwischen beiden Ursachen, der amniogenen und der mechanischen.

Große Aufmerksamkeit wurde jeweils auch der Verlagerung der Leber in den Bauchbruch zugewendet. Man findet nämlich nach statistischen Feststellungen die Leber mindestens ebenso oft als den Darm im Bruchsack, oft bildet sie sogar allein den Inhalt desselben. Während man nun früher an einen Vorfall der Leber in den Bruchsack und an eine nachträgliche Verwachsung mit der Wand desselben glaubte, wies Neugebauer zum ersten Mal entwicklungsgeschichtlich nach, daß es auch solche Fälle geben könne, wo die Leber primär an abnormer Stelle angelegt ist. Es sind dies diejenigen Fälle, wo durch eine S-förmige Krümmung des ganzen Darmkanales der Zwölffingerdarm zum Nabel herabgesenkt ist; infolgedessen kann nach Neugebauer der Gefäßzusammentritt der Dottergekrös- und Nabelvene schon innerhalb des Nabelschnurausganges erfolgen, wodurch nach seiner Ansicht die Bedingung zur Entstehung der Leber im Nabel gegeben ist.

Aschoff schloß sich, wenn auch nicht im Einzelnen, so doch dem Endresultat dieser Beweisführung an und bewies es seinerseits durch den Verlauf der Lebergefäße, welche ihre embryonale Anordnung zum Teil behalten haben. „Es verläuft nämlich die Nabelvene meist in der linken Bruchsackwand und tritt dann direkt in die Leber ein. Sämtliche Lebervenen bilden einen gemeinsamen, direkt zum Herzen ziehenden Stamm, die Vena revehens communis, in welchen die Vena cava inferio als Seitenast einmündet. An Stelle der linken Nabelvene ist oft die rechte allein ausgebildet und verläuft dann in der entsprechenden entgegengesetzten Richtung."

Der in unserem Fall festgestellte Tiefstand des vorderen Zwerchfellteiles wurde auch früher schon beobachtet und von manchen mit dem Fehlen des Proceßus xiphoideus, von anderen wieder mit dem Zug der abnorm schweren Leber erklärt. In diesen Fällen war aber auch immer der Ansatz des vorderen Zwerchfellteiles tiefer gerückt und zum Teil in den Bruchsack hineinbezogen.

Häufig fanden sich auch bei Anencephalie und Bauchbruch Zwerchfellhernien und Herzmißbildungen vor, die aber in unserem Falle ebenfalls nicht festzustellen sind. Dagegen war hier eine eigenartige Lage der Nebennieren zu beobachten, die beide an dem unteren Pol ihrer Nieren lagen, gerade als ob sie durch das tiefstehende Zwerchfell aus ihrer höheren Lage verdrängt und herabgedrückt worden wären. Es fehlte aber bei unserem Fall ganz die Aplasie der Nebennieren, die so häufig mit Anencephalie zusammen auftritt, daß sogar von verschiedenen Forschern ein kausaler Zusammenhang zwischen Anencephalie und Aplasie der Nebennieren angenommen wurde. So z. B. glaubten Mayer und Bischoff, daß, da die Nebennieren ein Substanz ausscheiden, welche das Nervensystem bei seiner Entwicklung braucht, die Aplasie der Nebennieren bei der Anencephalie als eine Atrophie „ex non usu" zu betrachten sei. Alessandrini erhob gegen diese Theorie den Einwand, daß dann nicht beide Teile der Nebennieren gleichzeitig von der Aplasie betroffen sein dürften, sowie daß man bei der foetalen Hydrocephalie niemals Aplasie der Nebennieren vorfinde. Er nahm hingegen die Möglichkeit einer primären Aplasie der Nebennieren an, wie oben bereits berichtet wurde.

Schüler von Aschoff, nämlich Kern und Veit, geben an, daß die Markschicht hyperplastisch gefunden wird bei relativ dünner Rindenzone. Robert Meyer beschrieb 2 Fälle von Hemicephalie und Anencephalie, in denen trotz sehr ausgeprägtem Gehirndefekt die Nebennierenanlage noch im 5. Foetalmonat annähernd normal war. Von 30 anderen Fällen wiederum fand er in der Hälfte der Fälle überhaupt keine Nebennieren, bei den übrigen meist solche mit cystischen und erweichten Innern. Nur 12 Fälle konnte er mikroskopisch untersuchen und es ergab sich dabei eine weit differenzierte und hyperplastische Markschicht, während die Rinde namentlich auf Kosten der Zona reticularis und Zona radiata reduziert war; die Zona glomerosa fand sich mäßig gut entwickelt. Meyer kam zu dem Resultat, daß die Nebenniere bei Anencephalie auch noch im 5. Monat normal sein kann, und daß eine sekundäre Atrophie erfolgt durch einen uns noch unbekannten Einfluß, der aber sicher mit der Gehirnmißbildung zusammenhängt.

Landau fand in 13 Fällen von Anencephalie beinahe überall Hypoplasie der Nebennieren.

Aus sämtlichen beschriebenen Zusammenhängen der Anencephalie mit Organveränderungen sonstiger Art sehen wir, daß

die Anencephalie eine ziemlich wichtige Mißbildung ist. Ueber ihre Häufigkeit begegnen wir widersprechenden Angaben. Panum fand unter 496 verschiedenen Mißbildungen 119 Fälle (also 24%) von Anencephalie, v. Winkel unter 25 Mißbildungen 23 des Kopfes, also 31%; Mall kam zu annähernd gleichen Resultaten.

In der Geburtshilfe spielt die Anencephalie bei ihrer relativen Seltenheit keine wichtige Rolle. Die Diagnose wird, wenn sie überhaupt gestellt wird, der Sachlage nach meist eine Wahrscheinlichkeitsdiagnose sein; einen Hinweis darauf könnte das Vorhandensein von Hydramnion bilden, das sehr häufig gleichzeitig damit vorkommt und unter anderem auch an Anencephalie denken läßt, wenn zum Beispiel eine Zwillingsschwangerschaft auszuschließen ist. Ein anderes pathognomonisches Symptom der Anencephalie wird von Negri und Viana angegeben; es besteht darin, daß ein auf die Schädelbasis ausgeübter Druck lebhafte Bewegungen beim feotus auslöst.

Die Einstellung zur Geburt erfolgt am häufigsten in Kopflage. Manchmal, namentlich wenn die Kinder nicht ausgetragen sind, stellen sich gleichzeitig Schultern- und Schädelbasis ein. Ferner besteht bei dieser Mißbildung die Neigung, sich in eine ungünstige Gesichtslage einzustellen; auch hieraus können, je nach der Größe des Kindes, Schwierigkeiten bei der Geburt entstehen. Man findet überdies nicht selten gerade bei Anencephalen eine übermäßig starke Körperentwicklung. Stumpf hat diese Erscheinung auf eine Verlängerung der Schwangerschaftsdauer zurückgeführt, welche dadurch hervorgerufen wird, daß der mangelhaft gebildete Schädel auf den Uterus erheblich geringere Reize ausübt als sonst.

Es kann deshalb die Geburt eines anencephalischen Kindes sofern es nicht vorzeitig zur Ausstoßung kommt, dem Geburtshelfer mancherlei Gelegenheit zu Eingriffen geben.

Fragen wir uns nun, wie es mit der Lebensfähigkeit solcher Kinder steht, so finden wir trotz der schweren Mißbildung doch zahlreiche Fälle in der Literatur, in denen solche Foeten Stunden ja sogar Tage gelebt haben. Vaschide und Vurpas beobachteten einen Anencephalus 39 Stunden lang, Solowzoff einen anderen 12 Tage lang; doch war in diesen Fällen das verlängerte Mark gut entwickelt. Heysham und Hull berichten von einem hirnlosen Kind, das 6 Tage lang lebte und lebhafte Bewegungen der Glieder zeigte. Ein Fall von Laye starb erst nach 8 Tagen.

Von den genannten Forschern, ferner von Alessandrini, Arnold, Sternberg und Latzke wurden die physiologischen Funktionen von anencephalitischen Kindern einer genauen Prüfung unterzogen. Es fanden sich dabei Resultate verschiedener Art. Meist war Hypothermie und Atmung vom Cheyne-Stockes'schen Typ vorden, häufig Saug- und Schlingbewegungen und normale Urin-

und Stuhlentleerung. Es scheint daher nach Birnbaum, daß alle die beobachteten vitalen Manifestationen nichts als bulbo-spinale Reflexe sind. Die neurologische Untersuchung der Anencephalen ergab nach Arnold ausgesprochene Reflexerregbarkeit und zwar erwiesen sich dabei Gehirnteile als leitfähig und funktionierend, die bei der anatomisch-histologischen Untersuchung nichts von normaler Nervensubstanz erkennen ließen. Es bietet also das Studium der Anencephalie hier einen interessanten Ausblick auf Forschungsmöglichkeiten in der Gehirn- und Rückenmarksphysiologie.

Für die gütige Ueberlassung des Themas und Uebernahme des Referats erlaube ich mir Herrn Geheimrat Prof. Dr. Doederlein meinen ergebensten Dank auszusprechen, ebenso Herrn Professor Dr. Weber für Durchsicht der Arbeit, sowie Herrn Dr. Sänger für seine wertvolle Hilfe bei der Sektion.

Literatur.

Ahlfeld: Die Mißbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

Alessandrini: Die Anencephalie vom anatomo-embryologischen, physiologischen und pathogenetichen Standpunkt betrachtet. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1910. Bd. 28.

Aschoff: Lehrbuch der pathologischen Anatomie. Jena.

Aschoff: Ueber das Verhältnis der Leber zu den Nabelschnur- und Bauchbrüchen. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie. 1896.

Benecke: Demonstration eines Falles von totaler Kraniorachischisis. M. Med. Wochenschrift. 1911. Seite 434.

Birnbaum: Klinik der Mißbildungen und congenitalen Erkrankungen des Foetus. Berlin. Springer.

Bromann: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen. Wiesbaden 1911.

Förster: Die Mißbildungen des Menschen. Bei Mauke.

Hanseman: Anencephalie und Nebenniere. Berl. klin. Wochenschrift. 1886 Nr. 14.

Hertwig: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte. Jena 1906.

Kirste: Demonstration eines Anencephalus. M. Med. Wochenschr. 1907. Seite 393.

Kutz u. Juliusberg: Demonstration eines Anencephalus. M. Med. Wochenschrift 1911. S. 2244.

Landau: Nebennieren bei Anencephalen. Zentralblatt für Pathologie 1913. Bd. 24.

Lebedeff: Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. Virchows Archiv für pathologische Anatomie. Berlin 1881. Bd. 86.

Neugebauer: Ueber das Auftreten der Leber im Nabel als Fehler der ersten Bildung. Neue Zeitschrift für Geburtskunde. 1850. Bd. 27.

Masuda: Hirnmißbildungen von menschlichen Foeten nebst Bemerkungen über die Genese der Hirnbrüche und Spaltbildungen an Hirn und Schädel. Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie. 1911. Bd. 30.

Robert Meyer: Nebennieren bei Anencephalie. Virchows Archiv für pathologische Anatomie. 1912. Bd. 210.

Schwalbe: Morphologie der Mißbildungen. Jena 1907.

Lebenslauf.

Geboren am 10. März 1885 in Kempten besuchte ich 4 Jahre die Volksschule und 6 Jahre lang ein Mädcheninstitut und unterzog mich 1902 der Prüfung für Lehrerinnen der neueren Sprachen. Im Sommer 1906 bestand ich nach dreijährigem Besuch des Mädchengymnasiums München die Reifeprüfung am Ludwigsgymnasium in München. Ich studierte 1 Semester Philosophie und 7 Semester Medizin, legte 1910 in München die ärztliche Vorprüfung ab und beendete mein Studium in Freiburg i. Br., wo ich im Sommer 1913 die ärztliche Staatsprüfung bestand. Als Medizinalpraktikantin war ich 10 Monate an der badischen Heil- und Pflegeanstalt Illenau tätig und 4 Monate an der inneren Abteilung des städtischen Katharinenhospitals in Stuttgart, wo ich als Assistenzärztin ein weiteres Jahr verblieb. Seit September 1915 bin ich Assistenzärztin an der psychiatrischen Universitätsklinik in München.

München, den 4. Juli 1917.

Hanna Hohenauer.